

Differentiaal diagnose

Aandoening	Kenmerken	Aanvullend onderzoek (*: ter uitsluiting andere oorzaken)
<i>I Aandoening van het perifeer motorisch neuron</i>		
<ul style="list-style-type: none"> progressieve spinale spieratrofie (PSMA) 	snel of langzaam progressief in verhouding tot ALS: zie hieronder	EMG, follow-up
<ul style="list-style-type: none"> snel progressieve spinale spieratrofie 	zowel in begin symmetrisch als later symmetrisch gegeneraliseerd (tenminste 2 ruggenmergsegmenten), progressie zoals bij ALS	EMG, follow-up, (als familiair voorkomen dan ook SOD1-mutatie-analyse)
<ul style="list-style-type: none"> langzaam progressieve spinale spieratrofie 	in begin asymmetrisch, later symmetrisch gegeneraliseerd, langzamere progressie dan ALS	EMG, follow-up
<ul style="list-style-type: none"> distale spinale spieratrofie (distale SMA) 	symmetrische distale zwakte in armen en benen, DD HMSN-II	EMG, follow-up
<ul style="list-style-type: none"> segmentale proximale SMA 	zwakte in 1 ruggenmergsegment, proximaal, meerderheid uiteindelijk bilateraal	MRI wervelkolom (*), EMG, follow-up
<ul style="list-style-type: none"> segmentale distale SMA (Ziekte van Hirayama) 	zwakte in 1 ruggenmergsegment, distaal, 2/3 blijft unilateraal	MRI wervelkolom (*), EMG, follow-up
<ul style="list-style-type: none"> multifocale motorische neuropathie (MMN) 	asymmetrische zwakte, meer distaal dan proximaal, langzaam progressief	geleidingsblokkades bij zenuwgeleidingsonderzoek, MRI plexus brachialis (in 50% hyperintensiteit op T2)
<ul style="list-style-type: none"> inclusion body myositis (IBM) 	kenmerkend: parese vingerflexoren meer dan -extensoren, soms met axonale sensomotorische neuropathie	EMG, spierbiopt (ontsteking, rimmed vacuoles)
<ul style="list-style-type: none"> bulbospinale spieratrofie (ziekte van Kennedy) 	alleen mannen, sensorische verschijnselen, 50% heeft gynaecomastie, draagsters soms spierkramp-fasciculatie syndroom	EMG, DNA-onderzoek (trinucleotiden repeat in androgeenreceptorgen)
<ul style="list-style-type: none"> adulte, erfelijke spinale spieratrofie (SMA type IV) 	meestal limb-girdle patroon van spierzwakte zonder hyperreflexie, langzaam progressief	EMG, follow-up, DNA-onderzoek (SMN-gen op chromosoom 5)
<ul style="list-style-type: none"> hypothyreoïdie 	kan zich uiten met zwakte en krampen door myopathie en/of sensomotorische neuropathie	TSH
<ul style="list-style-type: none"> amyotrofische schouderneuralgie 	meestal hevige pijn gevolgd door zwakte en atrofie van schouder of hand, kan ook bilateraal maar dan asymmetrisch	EMG, follow-up: spontane verbetering na maanden tot 3 jaar

<ul style="list-style-type: none"> spierkramp-fasciculatie syndroom 	geen parese	geen andere EMG afwijkingen dan fasciculaties
<ul style="list-style-type: none"> neurogeen thoracic outlet syndroom 	zwakte kleine handspieren, vaak met pijn en paraesthesieën	EMG (afwijkingen C8-T1 + verlaagde SNAP), halsribben op X-CWK
<ul style="list-style-type: none"> diabetische amyotrofie 	zwakte bovenbenen en pijn, asymmetrisch	glucose, EMG, follow-up
<ul style="list-style-type: none"> chronische idiopathische demyeliniserende polyneuropathie (CIDP) 	proximale en distale vaak symmetrische zwakte met meestal sensibele symptomen maar kan zich puur motorisch uiten	EMG (geleidingsvertraging, verlaagde CMAP en SNAP), (liquor)
<ul style="list-style-type: none"> multifocale idiopathische demyeliniserende neuropathie (MIDN) (ook wel MADSAM, ook wel sy. v. Lewis-Sumner) 	verdeling zwakte als bij MMN maar eveneens sensibele symptomen zoals neuropathische pijn en positieve Tinel	EMG (geleidingsblokkade), liquor (verhoogd eiwit bij 80% van de patienten)
<ul style="list-style-type: none"> Lambert Eaton myastheen syndroom (LEMS) 	autonome verschijnselen, proximale spierzwakte benen, 50% heeft maligniteit	EMG (kleine CMAP, incrementie), antistoffen tegen Ca-kanalen, X-thorax
<ul style="list-style-type: none"> post-radiatie motor neuron syndroom (lumbosacrale radiculopathie, plexopathie) 	RTX in de voorgeschiedenis, pijn belangrijke klacht, vaak myokiemieën	EMG
<ul style="list-style-type: none"> postpoliosyndroom 	poliomyelitis acuta anterior in voorgeschiedenis	EMG ("reuzen-MUP's"), CT-scan skeletspieren
<ul style="list-style-type: none"> hereditaire motorische en sensorische polyneuropathie type II (HMSN-type II) 	kan zich klinisch vrijwel alleen motorisch uiten	EMG, follow-up, (p.m.: DNA-onderzoek naar P0-gen en connexine 32-gen (HMSN-I) die beide soms axonaal beeld geven)
<ul style="list-style-type: none"> hexosaminidase A deficiëntie (ziekte van Sandhoff) 	vaak met cerebellaire, bewegings- en cognitieve stoornissen, maar er bestaat ook een PSMA-achtig syndroom, ziektebegin meestal < 20 jaar	hexosaminidase A
II Aandoeningen van het centraal motorisch neuron		
<ul style="list-style-type: none"> primaire lateraal sclerose (PLS) 	alleen symptomen van CMN uitval	MRI wervelkolom (*)

<ul style="list-style-type: none"> hereditaire spastische paraparese (HSP) 	spastische paraparese met in 85% positieve familie anamnese, CAVE: 15% erft recessief over, ook vormen met quadriparese en zelfs atrofie van handen	DNA-onderzoek (o.a. spastine, paraplegine)
<ul style="list-style-type: none"> multiple sclerose 	meestal ook andere dan zuiver motorische kenmerken, CAVE: spinale MS kan zich puur motorisch uiten	MRI, liquor onderzoek
<ul style="list-style-type: none"> HTLV-1 geassocieerde tropische spastische paraparese 	recent bezoek aan de tropen, vaak met urine incontinentie	serologie
<ul style="list-style-type: none"> globoïd cel leukodystrofie (ziekte van Krabbe) 	progressieve spasticiteit, vaak tevens polyneuropathie	MRI, galactocerebrosidase
<ul style="list-style-type: none"> cerebrotendineuze xanthomatoze (CTX) 	progressieve spastische parese, meestal cataract, vaak (achilles) pees xanthomata en soms diarree	galalcoholen in de urine, cholestanol in serum
<ul style="list-style-type: none"> toxische spastische paraparese (lathyrisme, konzo) 	progressieve spasticiteit, in later stadium incontinentie; alleen in landen met voedseltekorten	typische anamnese
<i>III Aandoeningen van zowel het centraal als perifeer motorisch neuron</i>		
<ul style="list-style-type: none"> vasculaire cerebrale schade plus perifere aandoening 	bijv. infarct in combinatie met een polyneuropathie of lumbale wervelkanaalstenose	CT/MRI, EMG
<ul style="list-style-type: none"> cervicale radiculo- en myelopathie 	geen bulbaire symptomen, meestal sensibele verschijnselen	MRI
<ul style="list-style-type: none"> syringomyelie 	vaak ook sensibele verschijnselen en pijn	MRI, follow-up
<ul style="list-style-type: none"> hyperthyreoïdie 	zwakte door m.n. myopathie met bij ongeveer 40% gegeneraliseerde hyperreflexie	TSH
<ul style="list-style-type: none"> hyperparathyreoïdie 	kan zwakte veroorzaken met vaak opvallend levendige reflexen	Ca (+albumine), fosfaat, evt. PTH
<ul style="list-style-type: none"> tumor/AVM/in of naast het ruggenmerg of Arnold-Chiari malformatie 	geen CMN symptomen craniaal van PMN symptomen	MRI

<ul style="list-style-type: none"> • spinale durale fistel 	zwakte in de benen maar meestal (80%) ook mictie stoornissen, 80% mannen	MRI
<ul style="list-style-type: none"> • adrenomyeloneuropathie (AMN) 	langzaam progressieve spastische paraparese met soms polyneuropathie, CAVE: ook draagsters kunnen symptomen vertonen (m.n. paraparese)	zeer lang-keten vetzuren (ratio C24/C22 en C26/C22)
<ul style="list-style-type: none"> • HIV 	ALS-like syndrome maar zeer snel beloop, jongere leeftijd	risicofactoren, HIV test
<ul style="list-style-type: none"> • ziekte van Lyme 	in een heel enkel geval is een vorm beschreven met zowel CMN als PMN symptomen en zonder pijn	liquor; altijd cellen en pos. serologie voor Borrelia Burgdorferi (IgM)
<ul style="list-style-type: none"> • syfilitische amyotrofie 	zeldzame presentatie van syfilis met langzaam progressieve spierzwakte en atrofie + soms paraplegie en pathologische VZR	TPHA, VDRL in liquor
<i>IV Alleen bulbaire klachten</i>		
<ul style="list-style-type: none"> • progressieve bulbaire paralyse 	PMN- en soms ook CMN-symptomen louter bulbaair, gaat bijna altijd over in ALS	MRI(*)
<ul style="list-style-type: none"> • (bulbaire) Myasthenia Gravis 	dubbelbeelden, ptosis bij begin, wisseling van klachten; CAVE: kan ook voorkomen zonder evidente oculaire zwakte	antistoffen tegen ACh-receptoren en bij bulbaair m.n. tegen MuSK EMG (decrementie), neostigmine test
<ul style="list-style-type: none"> • syringobulbie 	dysartrie, dysfagie, tong-atrofie maar vaak ook andere hersenzenuw-uitval en nystagmus	MRI
<ul style="list-style-type: none"> • pseudobulbaire paralyse door bilaterale schade corticobulbaire banen (bijv. beroerte) 	plots ontstaan, niet progressief	MRI
<ul style="list-style-type: none"> • N. IX, XI en XII-uitval door tumor of ischemie van de nuclei (syndroom van Villaret) 	vaak ook andere hersenzenuwen aangedaan, nystagmus, CBL-ataxie, oogbewegingsstoornissen	MRI